FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969 N°

THÈSE

1088

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BOURSET-MARCELLAS, Jean, André, Edmond

Interne des Hôpitaux de la Circonscription de Paris

Né le 16 Juin 1942 à Saint-Siméon (S.-&-M.)

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'EMPHYSÈME LOBAIRE CHEZ L'ENFANT.

Président : Mr. J. MARIE, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6e)
1969

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BOURSET-MARCELLAS, Jean, André, Edmond

Interne des Hôpitaux de la Circonscription de Paris

Né le 16 Juin 1942 à Saint-Siméon (S.-&-M.)

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'EMPHYSÈME LOBAIRE CHEZ L'ENFANT.

Président : Mr. J. MARIE, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6e)
1969

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MA FEMME, MON FILS

A MES PARENTS ET SOEURS

A MON AMI J.-C. JAMMET

A Monsieur le Professeur Julien MARIE

qui m'a fait l'honneur de
bien vouloir signer cette
thèse.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538115_0077

A Monsieur le Professeur LIEVRE

que je remercie pour son enseignement.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'EMPHYSÈME LOBAIRE CHEZ L'ENFANT

= I =

AVANT-PROPOS

L'emphysème lobaire représente, en Pédiatrie, une cause rare mais non négligeable des syndromes respiratoires aigus ou subaigus. Il est d'autant plus nécessaire d'y penser que les progrès de la chirurgie thoracique, de l'anesthésie rendent possible une intervention curatrice, précoce, même chez de très jeunes nourrissons.

Dans un nombre élevé de cas, on peut obtenir des résultats spectaculaires, que l'intervention soit menée en climat d'urgence, en pleine détresse respiratoire ou en dehors de toute situation dramatique.

Des observations de ces dernières années, on a pu tirer des théories diverses, alvéolaires, bronchiques à l'origine de la maladie ; l'existence d'autres malformations congénitales associées, parfois observées, plaide en faveur de l'élément malformatif. Enfin, il semble a priori plus hasardeux, mais cependant légitime, de souligner l'intérêt de la mise en évidence, chez l'adulte jeune, l'adolescent, d'un déficit en alpha-1 antitrypsine à l'immuno-électrophorèse, sans autre anomalie des constituants protéiques, déficit à caractère héréditaire rencontré au cours de certains emphysèmes essentiels d'apparition précoce.

La description de l'emphysème lobaire, comme celle de l'emphysème en général, a toujours été quelque peu imprécise. On a décrit un emphysème géant,

entraînant parfois, dès la naissance, plus souvent après quelques semaines de latence, des troubles respiratoires alarmants. On a parlé d'emphysème malformatif lobaire de l'enfant avec une forme microbulleuse et une forme macrobulleuse, avec une théorie alvéolaire et une théorie bronchique. De plus en plus, on tend à considérer cette affection comme la conséquence d'un trouble du développement embryonnaire, et la mise en évidence d'une dystrophie du cartilage bronchique et de malformations congénitales associées, cardio-vasculaires ou lymphatiques, abonde en ce sens.

C'est pourquoi nous avons tenté de reprendre l'exposé actuel de la question sous son double aspect dogmatique et pratique.

Le plan de ce mémoire sera le suivant :

- Tout d'abord, en un rapide "Historique", nous rappellerons les noms, les dates, les faits qui, ces dernières années, ont permis d'approcher de plus près la question de l'emphysème lobaire.

- Suivra une description "radio-clinique" de la lésion et de la symptomatologie observée.

- Après l'anatomo-pathologie et la pathogénie, on abordera successivement : diagnostic positif, diagnostic différentiel et "traitement".

= II =

HISTORIQUE

La définition classique de l'emphysème pulmonaire a longtemps été la suivante :

"Lésion consistant en la dilatation exagérée et permanente des alvéoles pulmonaires, réalisant l'emphysème vésiculaire ou alvéolaire, pouvant amener la rupture des parois alvéolaires et l'infiltration gazeuse du tissu cellulaire : emphysème interlobulaire ou interstitiel."

En 1922, PEELS et PHILIPPS ont décrit ce qu'ils ont appelé l'emphysème malformatif lobaire, dans les formes congénitales observées précocement chez le nourrisson.

NELSON, en 1932, isolait l'emphysème lobaire congénital, mais le considérait comme un kyste pulmonaire congénital, en se fondant sur une observation personnelle à considérer comme princeps. En 1939, OVERSTREET en publiait un second cas, mais le distinguait du kyste et précisait qu'il s'agissait d'emphysème lobaire par anomalie congénitale de la structure alvéolaire.

Ce n'est qu'à partir de 1945 que le traitement chirurgical par exérèse fut envisagé : le premier succès fut dû à GROSS et LEWIS, en 1945. Il s'agissait de l'exérèse d'une forme microbulleuse.

Les observations se sont, par la suite, multipliées, puisqu'en 1951 VAILLANT collationnait 107 cas publiés dans la littérature concernant des emphy-

sèmes lobaires malformatifs. En 1967, MURRAY en relevait 166 cas publiés dans la seule littérature de langue anglaise. En 1965, APITZ et collaborateurs avaient relevé 80 observations d'emphysème lobaire congénital.

Revenons en arrière, pour citer plus en détail quelques publications d'importance.

En 1958, Ch. SORS cherchait, par une étude anatomique très fouillée, à mieux préciser le mécanisme de l'emphysème pulmonaire en général ; il a réussi à suivre les étapes de la constitution d'une bulle, soit enchâssée, soit pédiculée. Dans l'emphysème lobulaire, succédant à une lésion centro-lobulaire, SORS a pu donner des détails histologiques qui, si leur origine acquise diffère de ceux des formes congénitales qui nous occupent ici, donnent cependant des renseignements de valeur, avec lésion au niveau de la tunique musculo-élastique des bronchioles extra-lobulaires, dissociée par une sclérose conjonctive ; au niveau des bronches cartilagineuses, SORS décrit des altérations régressives des fibres musculaires, ou plus souvent une hyperplasie et une métaplasie mucipare des glandes et de l'épithélium de surface, une hyperplasie focale des fibres élastiques du chorion.

La même année 1958, JOSEPH et NEZELOFF montrent que, dans l'emphysème lobaire géant de l'enfant, des anomalies des cartilages bronchiques doivent jouer un rôle pathogénique essentiel. FOURNIER, dont le cas est rapporté par G. LAURENCE, a observé, toujours en 1958, deux cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson : l'un fut opéré au 25me jour en pleine détresse respiratoire ; l'autre, au 35me jour, en dehors de toute urgence dramatique. FOURNIER insistait sur le triple intérêt de l'affection : un intérêt diagnostique, car on peut confondre les accidents aigus avec un pneumothorax suffocant ; un intérêt thérapeutique, car la chirurgie donne des résultats spectaculaires ; un intérêt pathogénique enfin, car on trouve, à côté

des lésions d'emphysème diffus distendant chaque alvéole, un certain degré de bronchomalacie.

A la même séance de l'Académie de Chirurgie, le 30 Avril 1958, M. FEVRE rapportait trois cas de J.P. BINET et NEZELOFF, tous concernant des nourrissons présentant des troubles respiratoires graves, avec une dyspnée à caractère expiratoire et une image radiologique d'hyperclarté du lobe supérieur. Dans les trois cas, il fut procédé à une lobectomie supérieure. Deux fois, la guérison a été très simplement obtenue. Dans le troisième cas, les suites opératoires immédiates se sont compliquées d'un pneumothorax contro-latéral d'installation brutale avec anoxie brutale et arrêt cardiaque rebelle à la réanimation immédiate entreprise au lit du malade. Une étude anatomo-pathologique précise a permis de mettre en évidence des lésions bronchiques congénitales rendant compte de l'emphysème pulmonaire.

J.P BINET devait d'ailleurs poursuivre ses travaux sur la question ; en 1962, il décrivait "les grandes cavités aériennes d'origine dystrophique" ; en 1964, il faisait, à la Société Française de Pédiatrie, une communication sur les emphysèmes lobaires géants du nourrisson, à propos de 22 cas opérés, avec trois décès. Un film illustrait les techniques chirurgicales. L'hypertrophie emphysémateuse d'un lobe conduit à l'asphyxie et entraîne la lobectomie salvatrice.

En 1960, P. GILLE et P. RODIER apportaient un nouveau cas d'emphysème lobaire malformatif du nouveau-né, avec lésion géante strictement localisée au segment apico-dorsal gauche. Une segmentectomie devait assurer la guérison. L'examen de la pièce a permis de retrouver les critères histologiques de cette malformation et de constater l'état malacique de la bronche segmentaire.

HOLE, WASSERMAN et collaborateurs ont, en 1965, cherché à préciser la nature génétique de certains emphysèmes ; ROUJEAU, G. SEE, DELTHIL et BRIARD ont

observé, chez un prématuré, un emphysème lobaire géant coexistant avec des lymphangiectasies congénitales. LEAPE et LONGINO, en 1964, ont décrit des cas d'emphysème lobaire du nourrisson. CHAPTAL, NEGRE, JEAN et collaborateurs ont repris l'étude de l'emphysème malformatif bulleux géant du nourrisson, à propos d'observations personnelles. VERGER et collaborateurs, étudiant l'emphysème lobaire malformatif du nouveau-né, ont pu décrire des lésions chondrodysplasiques étendues. MANDELBAUM et HEIMBURGER, en 1965, font état de huit cas d'emphysème lobaire congénital de type obstructif et font la revue de la littérature. Pour mémoire, il faut rappeler l'existence de l'emphysème bilatéral du prématuré, réalisant le syndrome de Wilson et Mikity (FAURE et GROS-DEMANGE - Observation publiée en 1965). En 1965 encore, APITZ et collaborateurs montrent que l'emphysème lobaire congénital peut coexister avec des angiocardiopathies.

Citons encore, de 1967, la publication de GORDON, MURRAY et MARYLAND, concernant l'emphysème lobaire congénital ; l'étude radiologique des bulles d'emphysème, par P. GALLY. NOMBALLAIS, en 1968, fait de l'emphysème malformatif lobaire du nourrisson et de l'enfant une étude d'ensemble ; MALLET et RIBIERRE, en 1968 toujours, en font une étude radiologique.

Parallèlement, depuis 1964 surtout, une série de travaux ont été publiés qui concernent un déficit héréditaire en alpha-1 antitrypsine, dans ses rapports avec les bronchopneumopathies en général, avec l'emphysème pulmonaire en particulier. KUEPPENS, GAJDOS, THIBAULT, BRUN, BIOT et KOFMAN, C.C. HUNTER Jr., enfin LEMERCIER, ROPARTZ, LANGLOIS, OURDAS et DESSEAUVE, en 1969, apportent leur contribution à ce problème du déficit héréditaire en alpha-1 antitrypsine, trouvé chez des sujets présentant, à l'âge adulte, un emphysème pulmonaire chronique : des études génétiques ont montré que le déficit existait chez des membres de la famille du malade. On peut se demander s'il n'y a pas là une orientation à donner à l'étude de l'emphysème malformatif.

On voit que les travaux consacrés au problème qui nous occupe sont nombreux, divers et, dans l'ensemble, solidement documentés. Ils permettent une mise au point actuelle de la question.

= III =

RADIO-CLINIQUE

L'emphysème lobaire congénital est dit géant, ou encore malformatif, selon que la description anatomo-clinique porte sur la morphologie et le développement des lésions ou sur leur étiologie. Mais, en comparant les observations respectivement désignées par ces deux termes, nous n'y trouvons pas de différences essentielles.

Dans une récente étude radio-clinique, R. MALLET, RIBIERRE et LABRUNE écrivaient que l'emphysème lobaire géant est une cause assez rare de dyspnée aiguë du petit nourrisson, les signes cliniques radiologiques en étant actuellement bien précisés ; ces auteurs insistent sur la nécessité d'un diagnostic précoce, afin qu'un traitement chirurgical d'urgence soit immédiatement pratiqué chaque fois que nécessaire.

Pour NOMBALLAIS et leurs collaborateurs, l'emphysème malformatif tient une place non négligeable parmi les syndromes respiratoires aigus ou subaigus du nourrisson et de l'enfant ; ces auteurs distinguent deux grandes formes anatomo-cliniques :

- l'emphysème lobaire géant, où les alvéoles pulmonaires sont distendus de façon homogène, et pour lequel il est proposé le terme de forme microbulleuse ;

- l'emphysème bulleux géant, avec rupture des septa alvéolaires, et formation d'une ou plusieurs bulles : c'est la forme macrobulleuse.

L'emphysème malformatif peut s'observer chez le nourrisson (sept cas dans le Service de Chirurgie thoracique de Monsieur le Professeur CORNET, en dix ans), mais aussi chez des enfants plus âgés et même chez des adultes jeunes (trois cas dans ce même Service et pour la même période de temps).

R. MALLET indique que l'emphysème lobaire géant se manifeste parfois dès la naissance, souvent dans les premiers jours de la vie.

Microbulleux ou macrobulleux, l'emphysème lobaire, malgré ces différences anatomo-pathologiques, va donner une même symptomatologie : l'apparition de troubles ventilatoires dans les zones pulmonaires adjacentes, avec parfois des signes de compression. Les circonstances de découverte, les manifestations cliniques sont assez identiques d'un cas à l'autre, pour une même tranche d'âge. C'est ainsi que, chez le nouveau-né, le petit nourrisson, ce sont des manifestations respiratoires qui ont, en premier, traduit l'emphysème lobaire géant dans les cas de MALLET, RIBIERRE et LABRUNE : polypnée, qui s'intensifie au moment des repas, souvent associée à une cyanose d'importance variable, mais rarement très intense, et souvent accompagnée d'accès de toux et d'une respiration sifflante. Ce tableau, on le voit, n'a rien de pathognomonique, et se retrouve chaque fois qu'un obstacle intrinsèque ou extrinsèque s'oppose à une ventilation normale.

Dans les dix observations de NOMBALLAIS,et collaborateurs, et qui concernent sept nourrissons et trois enfants plus âgés ou adultes jeunes, les choses se sont présentées comme suit, pour les nourrissons :

- La découverte de l'affection s'est toujours située avant l'âge de huit mois, et même, dans trois cas, avant l'âge de trois semaines :

. une petite fille, chez qui un emphysème lobaire microbulleux a été découvert à l'âge de 18 jours ;

. un garçon : forme microbulleuse découverte à l'âge de 21 jours ;

. une fille, chez qui un emphysème lobaire macrobulleux a été diagnostiqué à l'âge de 22 jours ;

. une forme macrobulleuse découverte chez un garçon à l'âge de quatre mois ;

. une forme macrobulleuse diagnostiquée chez une fille de cinq mois ;

. une forme microbulleuse établie chez une fille de six mois ;

. un emphysème lobaire microbulleux diagnostiqué chez une fille de huit mois.

- Puis, les trois cas de grands enfants et adultes jeunes ont été diagnostiqués :

. à 10 ans, chez un garçon porteur d'un emphysème microbulleux ;

. à 16 ans, chez un garçon atteint de la forme macrobulleuse ;

. à 20 ans enfin, chez une fille porteuse d'un emphysème lobaire macrobulleux.

Ainsi, dans trois cas, l'affection a été découverte avant l'âge de trois semaines.

Classiquement, la forme macrobulleuse est de diagnostic tardif ; pourtant, dans les cas de NOMBALLAIS, on la trouve chez un enfant de 22 jours, chez un nourrisson âgé de quatre mois et chez un autre nourrisson âgé de cinq mois.

Dans quelques rares cas, la découverte de la lésion a été beaucoup plus précoce encore, à cinq jours dans une observation de J.P. BINET, dans les premiers jours de la vie dans la moitié des cas de LEAPE et LONGINO, de MURRAY.

R. MALLET pense que le tableau clinique, chez le petit nourrisson, est toujours à peu près identi-

tique à lui-même. Tel n'est pas l'avis de NOMBALLAIS et GUILLEMENT pour qui, au contraire, les signes révélateurs sont variables :

Le tableau est, en effet, parfois dramatique, réalisant la détresse respiratoire dès la naissance ou, au plus tard, dans les premières semaines de la vie. On peut constater une triade faite de dyspnée, de cyanose et de wheezing ; mais elle est loin d'être constante et caractéristique et, sur six cas, NOMBALLAIS la relève deux fois seulement, dans une forme microbulleuse et dans une forme macrobulleuse.

Dans trois autres cas de ces auteurs, les signes fonctionnels sont restés beaucoup plus modérés, encore que toujours de nature respiratoire. Enfin, dans deux cas d'emphysème lobaire du nourrisson, aucun symptôme n'avait permis de découvrir l'affection, qui fut une révélation d'un examen radiologique systématique.

Dans aucun des cas d'emphysème lobaire du nourrisson, on ne relève de manifestations infectieuses.

Au fur et à mesure que le diagnostic s'est éloigné de la naissance, d'autres signes se sont ajoutés aux perturbations respiratoires fonctionnelles. A l'examen clinique, en effet, on va constater une distension unilatérale du thorax, un son tympanique à la percussion, un silence respiratoire. Parfois, il est pratiquement impossible de désigner le côté atteint, lorsque le murmure vésiculaire est faiblement perçu. On peut alors se demander s'il s'agit d'un syndrome aérique d'un côté ou, au contraire, d'un syndrome de condensation de l'autre côté. L'auscultation cardiaque permet de constater une déviation médiastinale, mais cela n'ajoute guère de précision aux éventualités à discuter.

Lorsque la découverte de l'emphysème lobaire géant se fait plus tard, chez le grand nourrisson, il est possible de constater une déformation thoracique, sous la forme d'une voussure antérieure et

d'une striction transversale sous-mammaire. A l'examen physique, on découvre les signes d'une collection gazeuse occupant un hémithorax. Parfois cependant, on peut distinguer une submatité de la base au-dessous de la zone d'hypersonorité. L'auscultation cardiaque révèle le déplacement du maximum de bruits du coeur vers le côté sain.

C'est finalement l'examen radiographique des poumons qui apporte le maximum de renseignements et permet en général le diagnostic : le signe essentiel est l'hyperclarté d'un champ pulmonaire ou d'une partie de ce champ pulmonaire ; il faut en préciser les limites exactes, ce qui d'ailleurs risque d'être difficile, parce que les territoires pulmonaires sains sont refoulés et réduits à l'état d'opacités basales denses. On sait cependant que la localisation la plus fréquente est le lobe supérieur gauche. La clarté anormale fait saillie dans l'hémithorax opposé, à travers le médiastin antérieur, ce qui détermine un abaissement du diaphragme et ce qui refoule le coeur et les vaisseaux dans la direction du côté sain. Les espaces intercostaux sont, en outre, élargis.

Si l'on examine attentivement le film thoracique, on constate que l'hyperclarté est parcourue par de fines ramifications broncho-vasculaires, ce qui doit servir à différencier l'emphysème lobaire du pneumothorax. Dans l'emphysème dit macrobulleux, il ne persiste pas de trame broncho-pulmonaire, mais on peut apercevoir des tractus fibreux au sein de l'hyperclarté. Dans l'emphysème microbulleux, la trame persiste, mais elle est raréfiée. En pratique, l'interprétation de ces signes et de leurs différences reste délicate ; de plus, dans quelques rares cas, l'emphysème lobaire est bilatéral : tel est le cas de MAY et FLOYD.

Le refoulement du médiastin est constant et souvent très important, avec déviation de l'opacité cardiaque, trachéale, avec aussi hernie pulmonaire contro-latérale. On remarquera l'absence de paral-

lélisme entre l'importance du refoulement médiastinal observé sur les clichés et la gravité des troubles respiratoires.

Le poumon controlatéral est refoulé par le poumon emphysémateux ; il apparaît sur les clichés particulièrement opaque, et l'on est tenté de penser à une atélectasie, avec hyperclarté controlatérale compensatrice. Il faut connaître ce paradoxe radio-clinique, sur lequel SHAW a insisté, afin de ne pas y voir des éléments de diagnostic erroné.

Dans les formes sévères, il n'est pas question de recourir à d'autres moyens d'exploration qui risqueraient d'avoir des conséquences dramatiques. Si le diagnostic est fait en dehors d'une détresse respiratoire intense, les examens complémentaires peuvent être envisagés. La bronchoscopie, rarement pratiquable chez ces très jeunes enfants, n'aurait d'ailleurs qu'un intérêt limité, car il est rare qu'elle fasse découvrir une anomalie, un obstacle responsables de l'emphysème lobaire. Plus instructive serait la bronchographie lipiodolée, qui a été pratiquée par quelques auteurs étrangers avant l'intervention : il a été ainsi possible d'éliminer la présence d'un corps étranger, de constater la présence de sécrétions purulentes, d'une malformation bronchique. En France, NOMBALLAIS, de Nantes, a pratiqué une bronchoscopie réalisant une broncho-aspiration bénéfique. Une bronchographie lipiodolée a été faite également chez un enfant de huit mois et chez un enfant de dix ans. Le lobe siège de l'emphysème ne s'est pas injecté.

Chez le grand enfant, l'angiographie a pu être pratiquée : il ne s'agit évidemment que de formes chroniques. Elle permet alors de constater une malformation vasculaire comprimant la bronche lobaire. Si l'emphysème est de forme microbulleuse, on constatera la persistance de la trame vasculaire, laquelle est inexistante dans la forme macrobulleuse.

Reste à envisager le pronostic, l'évolution

spontanée dans les cas non opérés variant d'un cas à l'autre, mais généralement elle reste sur un mode très grave.

Chez le nouveau-né, le petit nourrisson, si l'on n'intervient pas, le tableau risque de prendre rapidement une allure très alarmante, avec asphyxie, défaillance cardiaque. Une détresse respiratoire absolument imprévisible a pu survenir et provoquer une mort subite, comme dans le cas de NELSON-ROBERTSON. Il ne faut accorder aucune confiance à une apparente bonne tolérance, à un état d'équilibre, en réalité très précaires. Les signes de détresse respiratoire paraissent conditionnés par un refoulement médiastinal d'installation rapide.

Dans les formes subaiguës, un accident brutal, irréversible, est toujours à redouter. Dans les cas tardifs, la tolérance paraît s'améliorer, sans exclure complètement le risque d'asphyxie aiguë.

L'emphysème lobaire favorise l'apparition de complications infectieuses respiratoires, survenant à répétition, toujours dans le même territoire. Ces accidents infectieux peuvent être l'unique manifestation de l'emphysème lobaire, comme dans l'observation d'un petit garçon de 10 ans suivi par NOMBALLAIS.

L'évolution peut également se faire sous la forme d'une fibrose intéressant les lobes adjacents au lobe emphysémateux. MADELBAUM en a rapporté deux cas concernant des enfants de 4 et de 6 ans et demi respectivement. Cette fois, ce n'est pas une lobectomie, mais une pneumonectomie qui a dû être pratiquée. Certains cas sont bien diagnostiqués plus ou moins précocement, mais ne sont pas opérés d'emblée. L'aggravation des manifestations respiratoires peut alors, comme dans le cas de CAMPBELL et SHAW, nécessiter une lobectomie tardive, après une évolution de quatre années. Mais on doit également se rappeler que la temporisation n'est nullement bénéfique, et que les interventions faites à la suite d'une évolution spontanée plus ou moins prolongée paraissent

grevées plus souvent de complications opératoires que les cas traités chirurgicalement d'emblée, et cela malgré le plus grand âge de l'enfant. C'est ainsi que MURRAY, ayant opéré tardivement 14 cas, a obtenu quatre fois une guérison sans séquelles, mais neuf fois un emphysème résiduel a été noté et une fois les épisodes infectieux répétés ont persisté après l'exérèse.

Cependant, il existe des cas d'emphysème lobaire congénital découvert tardivement, parce que la symptomatologie était nulle, ou fruste. Ce sont les radiographies thoraciques faites systématiquement qui font découvrir l'emphysème lobaire, alors que le malade est un grand enfant, ou même un adulte jeune. La découverte de la malformation à 20 ans ou davantage se fait radiologiquement, en l'absence de tout signe fonctionnel ; ou encore, il n'existe qu'une dyspnée d'effort modérée qui n'a pas particulièrement retenu l'attention.

Lorsque la tolérance clinique est bonne et prolongée, les clichés thoraciques montrent généralement l'absence de déplacement médiastinal notable. Telles ont été les observations rapportées par ROYER, SAMSON et BRUNNER. On peut alors se demander comment la nature congénitale de l'emphysème peut être affirmée. Ce sont ces formes asymptomatiques, ou d'évolution chronique et de découverte tardive qui nous paraissent surtout devoir être mises en rapport avec la notion nouvelle, que nous verrons plus loin, d'un déficit enzymatique particulier, congénital et familial.

= IV =

ANATOMO-PATHOLOGIE ET PATHOGÉNIE

On a parfois distingué, entre deux formes d'emphysème lobaire malformatif, congénital, la forme microbulleuse et la forme macrobulleuse ; mais cette conception n'est pas retenue par tous les auteurs. Macroscopiquement et microscopiquement, cependant, des différences entre les deux formes ont été précisées.

Aspect macroscopique

L'emphysème lobaire congénital microbulleux se présente, à l'intervention, comme un mégalobe de couleur rose pâle, sans bulles d'emphysème, de consistance particulière, élastique, spongieuse, rappelant la balle en caoutchouc mousse. On ne saurait donc tenter de diminuer la distension en pratiquant une ponction. Cette forme connaît comme siège de prédilection le lobe supérieur et surtout le lobe gauche. Des anomalies associées ont été décrites ; nous y reviendrons. Signalons cependant déjà ici celles qui intéressent directement la lésion lobaire, par exemple la présence d'un canal artériel avec coudure bronchique et anomalie du trajet de distribution de l'artère pulmonaire gauche ; ou encore, l'absence d'artère scissurale lobaire supérieure ; ou bien une malformation de la culminale.

Lorsque l'emphysème lobaire affecte la forme macrobulleuse, la bulle occupe une situation à prédominance corticale, avec une paroi mince ; parfois,

à l'intérieur de la cavité, de nombreux cordages. La cavité bulleuse est soit vide, soit remplie d'un liquide hémorragique. La forme macrobulleuse intéresse surtout les lobes inférieurs; exceptionnellement, deux lobes sont atteints simultanément. Ici encore, on peut trouver des anomalies macroscopiques au niveau des bronches ou des vaisseaux.

Aspect microscopique

Il est intéressant de rechercher des anomalies histologiques susceptibles de rendre compte de l'étiopathogénie de l'emphysème lobaire congénital.

Le réseau élastique peut être objectivé par la coloration de Weigert ; il a été étudié dans des cas d'emphysème lobaire congénital au niveau des alvéoles, des cavités bulleuses et des bronches. Ici encore, certains auteurs distinguent entre les formes microbulleuses et les formes macrobulleuses.

Dans les premières, le réseau élastique est, au niveau des alvéoles, subnormal, parfois rompu, et au niveau des zones de rupture on trouve un aspect en mottes. Le réseau péribronchique est régulier, net.

Dans les secondes, les formes macrobulleuses, le réseau élastique est constaté dans la paroi bulleuse, avec des fibres fines, minces, étirées, sans anomalies vraies. Les fibres élastiques peuvent disparaître dans la paroi des bulles, lorsque des lésions inflammatoires surajoutées ont provoqué une intense réaction fibreuse.

Les cartilages bronchiques sont colorables par le P.A.S. et le bleu de toluidine. NEZELOFF a été le premier, semble-t-il, à retrouver avec cette coloration une dystrophie cartilagineuse dans tous les cas d'emphysème macrobulleux, et dans la plupart des emphysèmes microbulleux. L'anomalie du cartilage est à la fois qualitative et quantitative. Il est parfois possible d'observer un repli muqueux intra-bron-

chique sur un bec cartilagineux.

ETIO-PATHOGÉNIE

Pour qu'il y ait bulle d'emphysème, il faut qu'il y ait obstruction, que celle-ci soit pathologique, inflammatoire, acquise ou congénitale, malformative.

SORS a établi que, dans l'emphysème lobulaire, il y avait une lésion centro-lobulaire primitive en rapport avec une bronchiolite oblitérante extensive et disséminée ; la distension des canaux et des sacs alvéolaires progresse vers la périphérie du lobe, dépasse même parfois ses limites en distendant les orifices de communication qui existent normalement dans les cloisons interlobulaires et intersegmentaires ; la progression s'arrête lorsqu'un nouvel équilibre ventilatoire est réalisé, par la mise en communication de la zone distendue avec une bronchiole libre. La résorption du parenchyme s'opère de la même façon. Lorsque les lésions sont étendues, les lobes emphysémateux sont réduits au squelette des bronches extra-lobulaires souvent dilatées, sur lequel se branchent les restes des cloisons interlobulaires et intersegmentaires dissociées incomplètement, au travers desquels communiquent des espaces aériens de dimensions inégales.

L'étude histologique a montré à SORS que, dans ces cas extrêmes, les bronchioles extra-lobulaires des cloisons périphériques sont perméables, mais que leur tunique musculo-élastique est dissociée par une sclérose conjonctive. Les bronches cartilagineuses paraissent moins lésées, encore qu'on peut y trouver des altérations régressives des fibres musculaires ou, plus souvent, une hyperplasie, une métaplasie mucipare des glandes et de l'épithélium superficiel, une hyperplasie focale des fibres élastiques du chorion.

L'emphysème bulleux exige trois conditions anatomiques :

- une bronchiolite oblitérante extensive localisée dans un même territoire ;

- une localisation corticale ;

- une réduction de la circulation aérienne collatérale.

Quant à l'emphysème bulleux géant, il comporte deux sortes de bulles : les unes enchâssées dans le parenchyme, nécessitant l'exérèse d'un lobe ; les autres sont à développement hémithoracique.

Reste à préciser la pathogénie de l'emphysème lobaire congénital, géant, malformatif : on a donc invoqué une théorie alvéolaire et une théorie bronchique.

On a pensé que l'emphysème lobaire était une maladie primitive du parenchyme pulmonaire lui-même, l'anomalie de constitution du tissu pulmonaire entraînant une perte de l'élasticité des alvéoles. Ce territoire altéré se laisserait distendre par une quantité croissante d'air, ce qui bloquerait la ventilation des territoires sains. Mais la nature même de l'anomalie tissulaire reste à établir, et elle est discutée. A vrai dire, il est très rare de retrouver, à l'examen anatomo-pathologique, une perte de l'élasticité des cloisons interalvéolaires. Aussi, ce que l'on a appelé la théorie alvéolaire est pratiquement abandonnée.

Par contre, la théorie bronchique, qui invoque un obstacle surtout expiratoire, paraît actuellement beaucoup plus satisfaisante. Les constatations histologiques les mieux établies permettent de justifier la conception selon laquelle l'emphysème lobaire est une maladie secondaire à une obstruction bronchique.

La nature, la localisation de l'obstacle, par contre, varient d'un cas à l'autre : compressions extrinsèques, compressions intrinsèques, par malfor-

mations endobronchiques.

- Compressions extrinsèques de la bronche : elles peuvent provenir de malformations extramurales, de kystes médiastinaux, de malformations vasculaires, de cardiopathies congénitales, mais aussi de malformations endobronchiques : replis muqueux, anomalie orificielle ; enfin, de malformations de la paroi bronchique elle-même, qui seraient les causes les plus fréquentes. On a invoqué des anomalies quantitatives et surtout qualitatives des anneaux cartilagineux. Très localisée ou proximale, la lésion bronchique n'est alors pas facile à objectiver; elle serait absente dans un tiers des cas.

Les compressions extrinsèques ont donc été, par exemple, un canal artériel, entraînant une coudure bronchique, des kystes médiastinaux parahilaires, des anévrysmes veineux, des anomalies de trajet artériel, des cardiopathies diverses. MALLET insiste sur les malformations associées à certains emphysèmes lobaires : malformations qui toutes sont congénitales : hernies diaphragmatiques, anomalies médiastinales, anomalies cérébrales et surtout angiocardiopathies. Les plus fréquentes des anomalies cardio-vasculaires sont la persistance du canal artériel et une artère pulmonaire gauche de trajet anormal.

- Les malformations intrinsèques sont d'autant plus intéressantes que leur nature congénitale, malformative, s'accorde bien avec les conceptions actuelles de l'étio-pathogénie de l'emphysème lobaire du nourrisson, et même du grand enfant et de certains adultes jeunes.

. Malformations endobronchiques :

Leur importance est actuellement reconnue de la grande majorité des auteurs, et on les explique en reprenant les travaux de CHEVALIER-JACKSON (1920), établissant le mécanisme de "check valve". Cet effet de valve proviendrait d'un repli de la

muqueuse bronchique, dont NOMBALLAIS vient de signaler deux cas sur dix, ou d'une malformation des orifices des bronches lobaires, ou encore d'une sténose congénitale bronchique.

Au niveau même de la paroi bronchique, des malformations sont fréquentes, sinon constantes. En 1965, VERGER, PETRIAT et F. SERVILLE en ont publié un cas et ont retrouvé, dans la littérature médicale mondiale antérieure à cette date, une quarantaine d'observations. VERGER insiste sur un aspect particulier, faisant coexister des bronches d'aspect normal et des bronches de même calibre dont l'armature cartilagineuse est soit complètement absente, soit nettement immature. Cette anomalie doit donc être recherchée systématiquement, tant sur le plan macroscopique que sur le plan histologique, dans tous les cas d'emphysème lobaire congénital. La vérification macroscopique sera per-opératoire, et souvent permettra de prévoir le diagnostic ; sur la pièce opératoire de lobectomie, on saura examiner la totalité des cartilages bronchiques : les anomalies sont, en effet, soit quantitatives, soit qualitatives, et de topographie variable.

NEZELOFF a décrit les anomalies de coloration de la substance chondroïde. Recherchées systématiquement, ces anomalies bronchiques apparaîtraient certainement beaucoup plus fréquentes que ne l'indiquent jusqu'ici les cas publiés, qui ne les signalent que dans un tiers des cas environ. La récente série, de 10 cas de NOMBALLAIS montre cette fréquence :

La dystrophie cartilagineuse bronchique n'a pas été recherchée dans deux cas ; sur les huit cas restants, elle était absente une fois, mais présente dans les sept autres cas. La dystrophie du cartilage bronchique est constamment retrouvée dans les formes évoluées ; elle intéresse tous les emphysèmes macrobulleux de cette série, et deux cas d'emphysème microbulleux. C'est la localisation et l'importance de la malformation bronchique qui pourraient sans doute rendre compte des formes microbulleuses ou

macrobulleuses, parfois d'ailleurs associées dans un même lobe pulmonaire.

o o

Sur le plan de la pathogénie encore, il nous reste à envisager une conception récente, faisant intervenir un facteur génétique favorisant l'apparition tardive, chez l'adulte jeune, de bronchopneumopathies chroniques, et plus particulièrement d'emphysème pulmonaire. Nous nous sommes demandé si la notion d'un déficit héréditaire en alpha-1 antitrypsine sérique, considéré actuellement comme favorisant l'emphysème pulmonaire chronique, ne pouvait pas également être retenue, dans ces formes congénitales d'expression précoce.

L'étiologie de l'emphysème pulmonaire chez l'adulte reste obscure, et l'on a incriminé la bronchite chronique, le tabagisme, ce que ne démontrent pas les faits d'observation.

HOLE et WASSERMAN, LARSON et BARMAN, en 1965, ont entrepris des recherches concernant une origine familiale ou génétique de l'affection, en utilisant des arbres généalogiques couvrant environ 150 ans. Dans un des groupes familiaux étudiés, six membres sur huit d'une même génération présentaient une pneumopathie chronique ; dans une autre génération, quatre membres sur huit, des signes d'emphysème (HOLE et WASSERMAN) ; dans deux autres groupes familiaux, six membres sur 11 d'une même famille présentaient des signes d'emphysème lors de l'exploration fonctionnelle de la respiration.

Les recherches d'une maladie par auto-immunisation, d'une fibrose kystique fruste du pancréas sont demeurées négatives. D'où l'idée d'un facteur génétique responsable, la suite des recherches s'orientant alors vers un déficit héréditaire en alpha-1 antitrypsine du sérum sanguin. Dès 1897, CAMUS et GLEY avaient observé que le sérum sanguin

exerçait une action inhibitrice sur l'activité protéolytique de la trypsine ; le problème n'a été repris qu'en 1960-1963 par SCHULTZE et ses collaborateurs qui établirent que l'activité antitrypsique du sérum est liée à des protéines différentes :

- 85 à 90 % de l'activité relèvent de la protéine alpha-1 ou alpha-1 antitrypsine,

- et 10-15 % à une fraction de macroglobulines alpha-2.

L'alpha-1 antitrypsine a été isolée à l'état pur : c'est une glycoprotéine, d'un poids moléculaire de 60.000, d'un constant de sédimentation de 3,5 S et renfermant 12,5 % d'hydrates de carbone.

LAURELL et ERIKSON, en 1963 également, notent, chez certains sujets, une baisse importante de cette activité antitrypsinique sérique ; parfois, elle n'est que de 10 % des taux normaux. Une étude familiale montre alors à ERIKSON que les membres présentant une diminution considérable de l'activité antitrypsinique sont atteints, avec un pourcentage de fréquence anormalement élevé, d'emphysème pulmonaire.

Le problème du contrôle génétique de l'emphysème et d'une possible relation entre déficience en alpha-1 antitrypsine et emphysème pulmonaire a été méthodiquement étudié en 1964, par KUEPPENS, BRISCOE et BEARN. La valeur normale de l'activité antitrypsinique sérique a été établie sur une série de 189 sujets ; par ailleurs, chez 99 emphysémateux, le taux était normal dans 98 cas, mais le dernier malade avait une activité antitrypsinique très abaissée, avec une inhibition de 18 miorog. de trypsine par ml de sérum au lieu de 78. De plus, l'emphysème était particulier, avec des signes cliniques et radiologiques positifs, mais une remarquable conservation de la capacité maximale de la respiration par minute : 8,4 litres, et de la capacité vitale : 5,6 litres ; mieux, la capacité pulmonaire totale était inhabituellement élevée : 12 litres. L'enquête dans

la famille de ce curieux emphysémateux fit découvrir la même anomalie biochimique chez un frère, dont l'inhibition de trypsine par ml n'était que de 25 microgrammes ; mais ici, il n'existait aucun signe clinique d'emphysème. Les trois enfants du malades avaient, eux aussi, une diminution de 50 % de l'activité antitrypsinique de leur sérum.

D'où la conclusion que la baisse de la teneur du sérum en alpha-1 antitrypsine serait génétiquement déterminée, un taux inférieur à 10 % de la valeur normale s'observant chez l'homozygote, une baisse de 50 % chez l'hétérozygote. Se posait ainsi le problème du rôle de cette anomalie biochimique héréditaire dans le déterminisme d'un emphysème pulmonaire chronique tardif d'un caractère assez particulier.

Une nouvelle étude de C.B. LAURELL a permis d'établir, chez 40 emphysémateux, une déficience en alpha-1 antitrypsine ; des recherches génétiques dans 14 familles ont donné les résultats suivants :

Chez les homozygotes, pour cette tare, tous les hommes et environ 50 % des femmes ont présenté, vers l'âge de 50 ans, une maladie broncho-pulmonaire obstructive ;

Chez les hétérozygotes, pour la tare, aucune augmentation de fréquence de l'emphysème n'a été notée.

Le rôle spécifique de cette protéine n'est pas connu ; tout au plus, sait-on qu'elle s'élève, dans le sang des sujets atteints d'infection ou d'un état inflammatoire. Les hétérozygotes qui ne font pas de pneumopathie réagissent aux infections comme des sujets normaux, en augmentant la production de l'alpha-1 antitrypsine ; les homozygotes sont incapables de cette réaction de défense, même après une blessure ou une infection grave. Les porteurs du gène anormal représenteraient 4,7 % de la population générale. Lorsque les deux parents sont porteurs de

la tare, 25 % de leurs enfants pourront présenter l'emphysème et 50 % seront porteurs de la tare.

Faut-il penser que ce facteur génétique intervient dans les emphysèmes lobaires congénitaux, qui pourtant ont reçu une explication pathogénique différente, fondée sur une malformation locale et régionale obstructive ?

LEMERCIER, ROPARTZ, LANGLOIS et leurs collaborateurs viennent de publier une intéressante étude sur le déficit héréditaire en alpha-1 antitrypsine, en pathologie respiratoire. Après la constatation de LAURELL de taux sériques bas chez des sujets atteints d'affections pulmonaires chroniques, puis celle d'ERIKSSON montrant que cette anomalie sérique était héréditaire, FAGERHOL, en 1967, a établi que cette protéine a un grand polymorphisme et mérite d'être appelée "protease inhibitor system", système dans lequel sept à huit gènes allèles sont aujourd'hui connus : l'un d'eux seulement étant responsable du déficit en alpha-1 antitrypsine. Des dosages en série ont montré que :

- dans 140 bronchorrhées, l'activité antitrypsinique était normale ;
- dans 136 cas, diminuée dans 4 cas, jamais nulle ;
- dans 31 emphysèmes : normale dans 28 cas, diminuée dans 2 cas , nulle dans un cas ;
- dans 10 pneumothorax spontanés, toujours normale ;
- de même dans 14 pneumopathies aiguës, dans 19 asthmes, dans 18 cancers bronchiques, dans 4 tuberculoses, dans 8 pneumopathies diverses.

C'est donc nettement en cas d'emphysème que le déficit alpha-1 antitrypsinique sérique est le plus fréquent.

LEMERCIER et ses collaborateurs ont constaté, chez le seul homozygote de leur série, alors âgé de 31 ans, une insuffisance cardio-respiratoire récente

avec emphysème constaté radiologiquement, hyperclarté des bases, par oedème bronchique et bronchorrhée. L'enquête familiale a montré une diminution de l'activité alpha-1 antitrypsinique sérique, chez les deux parents du malades (parents cousins germains) et chez ses enfants.

La conclusion générale de ce vaste travail a été que le déficit en alpha-1 antitrypsine sérique est rare, que les manifestations broncho-pulmonaires sont exceptionnelles chez lés homozygotes, qu'il existe des déficits manifestes sans trouble respiratoire, mais que, sur 244 malades provenant d'un service de pneumonologie, dont 171 cas de bronchite et d'emphysème, la fréquence du déficit, encore que faible, est certaine et plus élevée que dans le reste de la population (7 cas).

TALAMO, en 1968, a abouti à des conclusions analogues.

HUNTER et PIERCE, enfin, ont procédé à des recherches familiales établissant la réalité d'un déficit d'alpha-1 antitrypsine sérique de caractère héréditaire, et ses rapports avec la constitution d'un emphysème. Quant à expliquer le fait que c'est toujours vers l'âge de 30 ans que les accidents broncho-pulmonaires éclatent, on ne peut jùsqu'ici retenir que des hypothèses qui restent à contrôler.

HUNTER se demande si l'absence ou l'insuffisance de l'anti-enzyme dans le sérum ne rend pas les fibres du tissu pulmonaire conjonctif plus sensibles à la dégradation et n'augmente pas le turn-over métabolique des protéines extra-cellulaires. Chaque dégradation et chaque nouvelle synthèse au niveau des fibres conjonctives donnent lieu à une tension continue, stressante, avec augmentation des sacs aériens périphériques.

Normalement, le rythme de turn-over protéinique est lent ; s'il est double, à l'âge de 30 ans,

un sujet atteint de déficit congénital en alpha-1 antitrypsine sérique va présenter une structure de tissu conjonctif pulmonaire analogue à celle qui est observée chez un sujet de 60 ans. Autrement dit, cette anomalie biochimique génétique entraîne un vieillissement tissulaire prématuré au niveau des fibres du tissu pulmonaire, ce qui se manifesterait sur le plan pathologique par la constitution d'un emphysème chronique.

Il resterait à préciser le mécanisme par lequel ce déficit agit : hypersensibilité à l'infection, altération de la synthèse protéinique du tissu conjonctif, modification des glycoprotéines pulmonaires, ou toute autre modification nocive.

Il n'en reste pas moins que l'emphysème de l'adulte jeune, associé à un déficit en alpha-1 antitrypsine sérique, représente le premier type familial de la maladie à être suffisamment caractérisé pour que son mode de transmission puisse être établi avec certitude. L'intérêt qui se dégage de tous ces faits est grand ; mais bien des points sont encore à élucider pour que la pathogénie de l'emphysème chez les porteurs de cette tare génétique soit parfaitement élucidée.

Très différent, à bien des égards, de l'emphysème lobaire congénital tel que nous l'avons décrit, et qui paraît bien relever d'une malformation locale de la structure cartilagineuse de la bronche, cet emphysème chronique tardif par déficit enzymatique héréditaire illustre une autre possibilité de l'affection. On souhaiterait que, chez les enfants présentant des manifestations emphysémateuses précoces par atteinte lobaire congénitale, ce déficit biochimique soit également recherché ; ainsi serait-il possible de relier les formes congénitales aux formes survenant chez l'adulte jeune.

= VI =

DIAGNOSTIC POSITIF ET DIFFÉRENTIEL

Chez un nouveau-né, un nourrisson, on pensera à l'emphysème lobaire géant congénital, devant un tableau de détresse respiratoire, une dyspnée à caractère expiratoire, une image d'hyperclarté et de refoulement médiastinal.

Mais ces signes cliniques et radiologiques se retrouvent dans d'autres étiologies de détresse respiratoire, en particulier dans le pneumothorax suffocant spontané.

Une hyperclarté hémithoracique doit cependant faire discuter un certain nombre d'états pathologiques :

- Le pneumatocèle staphylococcique, relativement fréquent chez le nourrisson. Mais alors on retient un contexte clinique responsable, une septicémie dont la porte d'entrée est identifiable, furoncle, anthrax ; les signes infectieux sont nets, sous la forme de fièvre, de leucocytose à polynucléaires, d'accélération de la vitesse de sédimentation globulaire. Parfois cependant, une bulle d'emphysème peut se surinfecter, surtout si l'on a procédé à une ponction. Le diagnostic devient alors d'autant plus difficile que le pneumatocèle subit, sous l'action médicale, un incessant remaniement radiologique : ces modifications permettent alors d'éliminer le diagnostic d'emphysème lobaire.

- L'atélectasie est un diagnostic classique chez le nourrisson. Il ne faut pas ici confondre le pou-

mon controlatéral, sain, mais comprimé par l'hémithorax hyperclair emphysémateux, avec un poumon atélectasié.

- Chez le nouveau-né, un emphysème a pu être provoqué par l'inhalation de méconium ; chez le nourrisson, on saura penser aux emphysèmes par troubles de la déglutition du lait.

- En cas de pneumothorax de la grande cavité, l'hyperclarté est homogène et provoque la rétraction du poumon ; mais on a vu des cas associant le pneumothorax et l'emphysème lobaire.

- La hernie diaphragmatique donne la même symptomatologie clinique que l'emphysème ; de plus, dans l'emphysème lobaire, il est possible d'observer des signes digestifs, à type de dysphagie. Ici, c'est la radiographie barytée qui permettra de faire le diagnostic de hernie diaphragmatique, ou de l'exclure. Mais JONES dit avoir observé, chez le même nourrisson, une hernie diaphragmatique et un emphysème lobaire congénital.

- Le diagnostic de kyste dysembryoplasique doit également être éliminé : une telle lésion occupe le plus souvent la plus grande partie de l'hémithorax ; de plus, l'image est délimitée à son bord interne par un liseré fin. Les tracés de cordages fibreux, considérés comme caractéristiques de l'emphysème lobaire, peuvent également être vus au sein de l'image kystique.

Entre l'emphysème bulleux géant et le kyste dysembryoplasique, le diagnostic peut hésiter : mais, dans les deux cas, l'intervention s'impose d'urgence.

- L'emphysème kystique diffus des prématurés, ou syndrome de WILSON NIKITY (1960), est une affection pulmonaire d'allure progressive que ces auteurs ont décrite chez cinq prématurés. A la vérification anatomique, on constata l'existence de multiples aires d'emphysème, un épaississement fibreux des cloisons alvéolaires, une infiltration cellulaire

mononucléaire.

BUCCI, en 1966, a rapporté trois nouvelles observations de ce syndrome : trois prématurés nés entre la 28e et la 31e semaine, pesant de 1.030 g à 1.130 g, présentant à la naissance une cyanose dans deux cas, plus tardive dans le troisième cas, avec tachypnée et rétraction thoracique anormale, râles. L'étude des gaz du sang suggéra l'existence d'un mélange veineux intra-pulmonaire. On devait également constater des fractures de côtes, des lésions d'ostéoporose. La mort survient habituellement dans les premiers mois ; l'antibiothérapie, l'oxygénothérapie pourraient améliorer le pronostic.

Dans une étude radiologique des bulles d'emphysème, enfin, P. GALY vient de faire l'inventaire des lésions susceptibles de donner des images radiologiques pulmonaires bulleuses : la bulle, quelle qu'en soit l'origine, est une cavité anatomique de même dimension que celle de la radiographie, la paroi extrêmement mince est limitée par une ligne capillaire dont l'épaisseur ne dépasse pas celle d'un cheveu. Mais toutes les images bulleuses intra-parenchymateuses ne correspondent pas à des lésions d'emphysème, actuellement défini comme une augmentation de volume des cavités périphériques au-delà de la bronchiole terminale, avec irrégularités de distribution, destruction et rupture des parois. La cavité bulleuse est l'exagération locale cavitaire du processus destructif qui fait partie de la définition de l'emphysème. La bulle creusée dans un parenchyme emphysémateux est traversée par un feutrage et des cordages et est entourée d'un parenchyme lui-même raréfié, et souvent de cavités bulleuses plus petites : il n'y a donc pas de contraste radiologique entre la cavité de la bulle et le parenchyme adjacent.

La bulle d'emphysème sera distinguée :

. des bulles post-infectieuses, les pneumatocèles, qui apparaissent après une pneumonie, ou au cours d'une septicémie staphylococcique ou tuberculeuse : c'est une nécrose parenchymateuse secondai-

rement distendue ; la cavité est libre, sans cordage ni cloison ; sa paroi est mince. L'image bulleuse est précédée par une image soit pleine, soit hydro-aérique, ou par une cavité à paroi épaisse.

. des bulles séquellaires d'abcès, des images de tuberculose cavitaire.

Pour terminer, indiquons que les bulles d'emphysème ne deviennent radiologiquement visibles que dans trois conditions :

. la mise en tension de la bulle, avec collapsus du parenchyme péricavitaire donnant le contraste nécessaire ;

. l'infection de la bulle, l'inflammation péricavitaire ;

. le contraste formé par des zones de fibrose adjacente.

L'emphysème lobaire géant congénital donne une hyperclarté hémithoracique étendue qui ne saurait être confondue qu'avec un pneumothorax spontané.

= VII =

TRAITEMENT

Nous avons vu, à propos de l'évolution de l'emphysème lobaire géant du nourrisson, que la situation en l'absence de traitement peut être immédiatement alarmante, avec asphyxie, défaillance cardiaque. Dans les formes subaiguës, un accident brutal est toujours à redouter. Restent les formes d'abord latentes, chroniques, décelées tardivement, qui montrent que la tolérance peut aller en s'améliorant.

Chez le nouveau-né, le petit nourrisson, la sévérité des symptômes risque d'imposer l'intervention d'urgence, la ponction et le drainage étant non seulement inopérants, mais encore dangereux. Dans les formes bulleuses où un mécanisme à soupape est en cause, la ponction a pu rendre quelques services, mais toujours d'effet transitoire ; et ce n'est pas là un traitement définitif. On se résignera à la ponction si l'on se trouve loin d'un centre spécialisé, et en tant que mesure palliative en attendant l'exérèse chirurgicale. Donc, la ponction doit toujours être considérée comme dangereuse, de portée limitée, et même d'action illusoire dans les formes microbulleuses de l'emphysème lobaire.

Les progrès de la chirurgie infantile permettent de décider de l'intervention sans considération de l'âge du petit malade. JONES est intervenu chez un nouveau-né de trois jours; J.P. BINET, NOMBALLAIS, sur des nourrissons de moins de trois semaines. Naturellement, on sera prudent lors de l'anesthésie, l'insufflation risquant de mettre la cavité aérique sous

tension. Et toute augmentation de volume de l'emphysème lobaire, ou bulleux, risque d'exercer une compression génératrice d'asphyxie. Il peut être nécessaire d'effectuer des gestes de décompression d'urgence, à l'aiguille, ou même par thoracotomie. La voie d'abord la plus utilisée est postéro-latérale, au niveau du quatrième ou du cinquième espace intercostal.

Etant donné la nature, la localisation et le retentissement de la lésion, seule est logique la chirurgie d'exérèse, surtout sous forme de lobectomie ou de segmentectomie. L'emphysème macrobulleux peut reconnaître plusieurs localisations simultanées. L'important est de s'assurer, en fin d'intervention, de la bonne insufflation, de la réexpansion des lobes restants : ce qui généralement est obtenu dans l'emphysème lobaire microbulleux, moins facilement dans l'emphysème géant. Un drain est placé et conservé pendant quelques jours ; la réexpansion pulmonaire est habituellement rapide.

Les décès post-opératoires sont peu nombreux ; pourtant, MURRAY donne une mortalité de 7 %, mais il s'agissait presque toujours de cardiopathies associées. Sur 10 cas, NOMBALLAIS enregistre un décès par pleurésie purulente un mois après l'intervention. Le plus souvent, la guérison est rapide, totale, sans séquelles ni récidives.

= VIII =

CONCLUSIONS

= Les acquisitions de ces dernières années, tant pathogéniques que thérapeutiques, sur l'emphysème lobaire, nous ont paru mériter une étude d'ensemble.

= Cette affection n'est pas fréquente. Il ne faut cependant pas en ignorer l'existence possible, devant une détresse respiratoire du tout petit. De révélation rapide ou plus tardive, elle constitue toujours une menace d'asphyxie, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce avec sa sanction essentiellement chirurgicale. Même dans les formes subaiguës, latentes, un accident brutal, irréversible, est à redouter.

= Dans de nombreux cas, il a été possible d'invoquer l'existence de lésions du cartilage bronchique, véritable dysgénésie, à laquelle s'ajoutent plus ou moins fréquemment d'autres malformations vasculaires, cardiaques, lymphatiques.

La mise en évidence, chez certains adultes jeunes porteurs d'emphysèmes essentiels, d'un déficit héréditaire en alpha-1 antitrypsine à l'immuno-électrophorèse, sans anomalie des autres constituants protéiques, constitue une acquisition intéressante dans le domaine encore si imprécis de la maladie emphysémateuse et justifierait la recherche de ce même déficit au cours de l'emphysème lobaire congénital.

= Pour conclure, insistons sur le fait que le diagnostic de l'emphysème lobaire est basé sur la clinique et la radiologie. Surtout, son traitement éminemment chirurgical a bénéficié des progrès réalisés sur le plan de la technique opératoire et de la réanimation, si bien qu'il apporte le plus souvent une guérison rapide et durable.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

R. MALLET

Le Doyen honoraire,
Administrateur provisoire
de la Faculté de Médecine,

G. BROUET

Le Président
de la Thèse,

J. MARIE

B I B L I O G R A P H I E

APITZ J., RICHTERING I., WILUTZKY H.- Emphysème lobaire congénital ; association avec des angiocardiopathies congénitales.- Monatschr. Kinderheilk, Mai 1965, 113, p. 349-354.

BINET J.P., NEZELOFF C., FEVRE M., rapporteur - Trois cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson traités par la chirurgie.- Mém. Acad. Chir., 30 Avril 1958.

BINET J.P.- Grandes cavités aériennes d'origine dystrophique.- Ann. Chir. Thoracique, Juillet 1962, 1, p. 1107-1118.

BINET J.P., MATHEY J., GALLEY J.J., LANGLOIS J., LEMOINE G., CHOLLET M.- Les emphysèmes lobaires géants du nourrisson. Film 1964.- Soc. Fr. Péd., 21 Avril 1964.

BRUN J., BIOT N., KOFMAN J., PERRIN FAYOLLE M.- Le déficit en alpha-1 antitrypsine au cours des broncho-pneumopathies chroniques et de l'emphysème essentiel.- Poumon et Coeur, 1967, N° 9, p. 1119-1130.

CHAPTAL J., NEGRE E., JEAN R., THEVENET A., BONNET H.- Emphysème malformatif bulleux géant du nourrisson.- Soc. Fr. Péd., Section Montpellier, 19 Janv. 1964.

FAURE C., GROSDEMANGE M., ALISON F., SARRUT S.- Emphysème bilatéral du prématuré (syndrome de Wilson et Mikity).- Soc. Electroradiol. Méd., 15 Nov. 1965.

FOURNIER M., LAURENCE G.- Deux cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson.- Mém. Acad. Chir., 30 Avril 1958.

GAJDOS A.- Déficience héréditaire en alpha-1 antitrypsine du sérum sanguin et son rapport avec l'emphysème pulmonaire.- Presse Méd., 29 Mai 1965, 73, p. 1609.

GALY P.- Etude radiologique des bulles d'emphysème.- Lyon Méd. 1969, 219, p. 2095-2120.

GILLE P., RODIER P.- Emphysème lobaire malformatif du nouveau-né. Segmentectomie ; guérison.- Réun. Pédiatr. Est, Nancy, 27 Avril 1960.

GORDON F., MURRAY M.D., MARYLAND B.- Congenital lobar emphysema.- Surg., Gyn., Obst., Mars 1967, 124, p. 611-625.

HOLE B.V., WASSERMAN K. et LARSEN R.K., BARMAN M.C.- Emphysème et génétique.- Annals Int. Med., Déc. 1965, 63, p. 1001-1008, 1109-1017.

HUNTER Jr. Ch.C., PIERCE J.A., LABORDE J.B.- Alpha-1 antitrypsin deficiency. A family study.- Journ. Am. Med. Assoc., 1er Juill. 1968, 205, p. 23-27.

JOSEPH R., NEZELOFF L., RIBIERRE M.- Le rôle des anomalies des cartilages bronchiques dans la pathogénie de l'emphysème lobaire géant.- Annales Pédiatrie 1958, 32, p. 536-546.

KUEPPENS, BRISCOE, BEARN - Déficience héréditaire en

alpha-1 antitrypsine du sérum sanguin et son rapport avec l'emphysème pulmonaire.- Science, 1964, 146, p. 1678-1688.

LEAPE L., LONGINO L.A.- Infantile lobar emphysema.- Pediatrics 1964, 34, p. 246-255.

LEMERCIER J.P., ROPARTZ Cl., LANGLOIS A., OURDAS N., DESSEAUVE J.- Pathologie respiratoire et déficit héréditaire en alpha-1 antitrypsine.- Presse Médicale, 31 Mai 1969, 77, p. 967-970.

MALLET R., RIBIERRE M., LABRUNE B.- Emphysème lobaire géant du nourrisson.- Atlas Radiol. Clin., Presse Médicale, 14 Septembre 1968, 76.

MANDELBAUM I., HEIMBURGER I., BATTERSBY J.S.- Congenital lobar obstructive emphysema ; report of eight cases and review of the literature.- Ann. Surg. 1965, 162, p. 1075-1080.

NOMBALLAIS G., NOMBALLAIS M.F., GUILLEMENT J.M., MICHAUD J.L., REMBEAUX A., DUPON H., CORNET E.- L'emphysème malformatif lobaire du nourrisson et de l'enfant.- Presse Médicale, 5 Octobre 1968, 76, p. 1759-1762.

ROUJEAU J., SEE G., DELTHIL P., BRIARD J.- Emphysème lobaire géant et lymphangiectasies congénitales chez un prématuré.- Soc. Fr. Pathol. Resp., 15 Novembre 1964.

ROUQUES L.- Etude radiologique des bulles d'emphysème.- Presse Méd., 26 Octobre 1968, 76, p.1965.

SORS Ch.- L'emphysème pulmonaire ; étude anatomique et pathogénique.- Presse Médicale, 26 Novembre 1958, 66, p. 1868-1871.

THIBAULT Ph.- Emphysème et génétique.- Presse Méd., 17 Déc. 1966, 74, p. 1983.

VERGER P., PETRIAT A., KERMAREC J., SERVILLE F.- Emphysème lobaire malformatif du nouveau-né. Lésions chondrodysplasiques étendues.- Arch. Fr. Péd., 1965, I, p. 100-107.

TABLE DES MATIÈRES

Pages

I - AVANT-PROPOS 9

II - HISTORIQUE 11

III - RADIO-CLINIQUE 17

IV - ANATOMO-PATHOLOGIE ET PATHOGENIE 25

V - DIAGNOSTIC POSITIF ET DIFFERENTIEL 37

VI - TRAITEMENT 41

VII - CONCLUSIONS 43

BIBLIOGRAPHIE 45